UNIVERSITE DE PARIS VI

FACULTE DE MÉDECINE PITIÉ-SALPÊTRIÈRE

Année 1973

THESE

N°122

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'état)

par

Mme LEREBOUR Anne née VERRY

Née le 9 mai 1947 à Sedan (Ardennes)

PRESENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE

TITRE

A propos d'un cas de Bloc Auriculo-Ventriculaire complet survenu après une diphtérie, appareillé, et victime d'un emballement de Pace-Maker.

Président : M. Le Professeur J. DI MATTEO

UNIVERSITE DE PARIS VI

FACULTE DE MÉDECINE PITIÉ-SALPÊTRIÈRE

Année 1973 **THESE** N°

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'état)

par

M^me^ LEREBOUR Anne née VERRY

Née le 9 mai 1947 à Sedan (Ardennes)

PRESENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE

TITRE

A propos d'un cas de Bloc Auriculo-Ventriculaire complet survenu après une diphtérie, appareillé, et victime d'un emballement de Pace-Maker.

Président : M. Le Professeur J. DI MATTEO

UNIV.
LEIDEN,
BIBL.

A MON MARI

A TOUS LES MEMBRES DE MA FAMILLE

A TOUS LES MEMBRES DE MA BELLE FAMILLE

A MONSIEUR LE PROFESSEUR JEAN DI MATTEO,

PROFESSEUR DE CLINIQUE CARDIOLOGIQUE

QUI NOUS A FAIT LE GRAND HONNEUR DE PRÉSIDER CETTE THÈSE

A MONSIEUR LE PROFESSEUR JEAN DALAYEUN,

PROFESSEUR AGRÉGÉ DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

EN TEMOIGNAGE DE NOTRE PROFONDE GRATITUDE POUR SON ENSEIGNEMENT

ET POUR LES CONSEILS QU'IL NOUS A TOUJOURS PRODIGUÉS

A Monsieur le Docteur Jean Claude Delvaux,

Chef de Clinique Assistant des Hopitaux de Paris

qui nous a guidée pas a pas dans ce travail

A Monsieur le Docteur Gerard Collin de L'Hortet,

en reconnaissance d'un an de travail enrichissant a l'Hopital

Suisse de Paris

A Monsieur le Docteur Yves Jousseaume

A Monsieur le Docteur Gérard Page

QUI NOUS ONT CORDIALEMENT PROPOSÉ DE COLLABORER AVEC EUX

S O M M A I R E

INTRODUCTION p. 1

OBSERVATION

- Histoire de la maladie avant la pose du Pace-Maker (P.M.) p. 2
- Evolution après la pose du P.M. p. 11
- Emballement du P.M. p. 15
- Résumé de l'observation p. 23

COMMENTAIRES

- Discussion à propos du trouble du rythme p. 25
  + étude des tracés
  + fréquence de l'association Bloc Auriculo-Ventriculaire (B.A.V.) plus Fibrillation Auriculaire (F.A.) p. 27
  + conséquences de l'association B.A.V. + F.A. p. 29
- Origine du B.A.V. présenté par Monsieur A... p. 31
  + problèmes posés par l'étiologie diphtérique

- Problème de la survenue chez ce malade, porteur d'un B.A.V. complet d'une insuffisance cardiaque (I.C.) globale et intense p. 39

+ Cette I.C. est-elle la conséquence directe du B.A.V. ?

+ Relations entre l'I.C. et le B.A.V. p. 40

+ Ce peut-il être une myocardiopathie d'origine diphtérique ? p. 41

- Indications de la pose d'un P.M. p. 44

+ Problème de la digitalisation quand coexistent I.C. et B.A.V.

+ Résultats obtenus sur l'I.C. après la pose du P.M. p. 45

- L'accident de P.M. à type d'emballement p. 48

+ Type de P.M. utilisé

+ Emballement du P.M. p. 50

+ Conduite à tenir p. 53

CONCLUSION p. 55

ICONOGRAPHIE p. 57

BIBLIOGRAPHIE p. 62

I N T R O D U C T I O N

Le Bloc Auriculo-Ventriculaire (B.A.V.) complet émaille de façon bien connue l'évolution de la diphtérie. Il survient généralement dans les formes malignes, témoignant d'une myocardite grave, qui entraîne souvent le décès durant la deuxième semaine d'évolution.

Par contre, le rôle joué par la diphtérie dans un B.A.V. à manifestation clinique tardive a fait l'objet de nombreuses controverses.

L'étude d'un cas précis nous fera aborder ce problème ainsi que celui des pannes de Pace-Maker.

O B S E R V A T I O N

HISTOIRE DE LA MALADIE AVANT LA POSE DU PACE-MAKER

Monsieur A. né en 1920 est atteint à l'âge de sept ans d'une diphtérie sévère s'accompagnant de paralysies et, en particulier, d'une paralysie faciale. Au décours de cette diphtérie, lors de la phase de convalescence, apparaît une bradycardie à 44. Cette bradycardie est parfaitement tolérée jusqu'à l'âge adulte. Et le premier examen cardiaque complet n'est effectué qu'en 1953, soit 26 ans après l'épisode diphtérique. En effet, Monsieur A..., qui exerce la profession de chauffeur, est examiné lors d'une visite systématique du travail, alors qu'il ne se plaint toujours de rien:

- L' auscultation, en dehors du ralentissement du rythme cardiaque, ne perçoit aucune anomalie
- L' examen radiographique standard du coeur note déjà une augmentation de volume du ventricule gauche, tandis que l'électrocardiogramme enregistre un B.A.V. complet, avec aspect de bloc de branche gauche. Les ondes P sont bien visibles, mais surviennent parfois à un rythme variable, sans que l'on puisse parler de Fibrillation Auriculaire.

Tout va bien jusqu'en 1968, et c'est seulement 41 ans après la diphtérie que Monsieur A... ressent les premiers symptômes cardiaques sous forme d'une dyspnée d'effort progressivement croissante. Sur les tracés électrocardiographiques, un nouveau signe apparaît : une fibrillation auriculaire qui se surajoute au B.A.V. alors que les radiographies du coeur objectivent une cardiomégalie globale.

Trois ans plus tard, en septembre 1971, une insuffisance cardiaque globale est constituée :

- dyspnée d'effort, survenant lors de la montée d'un

étage.

- hépatomégalie avec turgescence des veines jugulaires.

Cette insuffisance cardiaque globale évolue rapidement, peu sensible aux diurétiques aux doses habituelles, de sorte qu'en mai 1972, pour la première fois, l'hospitalisation en milieu cardiologique s'impose.

Quand Monsieur A... est hospitalisé dans le service, il présente des signes périphériques majeurs d'insuffisance cardiaque globale. La dyspnée de decubitus est telle qu'il dort avec trois oreillers. Un oedème bilatéral infiltre les membres inférieurs. Cependant, malgré une bradycardie à 44, Monsieur A... ne présentera à aucun moment de manifestation fonctionnelle du type syndrome de Stokes-Adams. L' auscultation perçoit des bruits du coeur réguliers et normaux, un galop protodiastolique, mais pas de souffle. Le Champ Pulmonaire droit respire mal et présente à la percussion une matité qui atteint le tiers supérieur de l'omoplate. Cet épanchement pleural droit sera confirmé par les radiographies et les ponctions pleurales itératives. L'hépatomégalie atteint 18 cm sur la ligne mamelonnaire, et s'accompagne d'une lame d'ascite. La tension artérielle est normale à 13/7, tandis que tous les pouls périphériques sont perçus. La Pression Veineuse est à 18cm d'eau.

L'étude des tracés électrocardiographiques avant la pose d'un stimulateur (cf. Fig. 1) objective :

- un rythme idioventriculaire lent et régulier à 44/mn avec des complexes Q R S élargis à 12/100 dans les dérivations gauches, d'où : aspect de bloc de branche gauche.

- les ondes P sont mal visibles et la fibrillation

auriculaire sera confirmée, comme nous le verrons plus loin, par un enregistrement endocavitaire dans l'oreillette droite.

- l'hypertrophie ventriculaire gauche est manifeste avec un axe QRS à - 30° et un indice de Sokolow à + 40.

- quelques rares extra-systoles ventriculaires monomorphes apparaissent sur les tracés.

L'examen Radiologique montre une cardiomégalie globale :

- le coeur a un aspect globuleux avec une pointe plongeant dans le diaphragme

- l'aorte est de taille normale

- le rapport cardiothoracique est à 0,60

- à l'examen radioscopique, on est frappé par la diminution importante de la cinétique cardiaque.

La mesure des volumes cardiaques, effectuée par Radiocardiographie le 4 Juillet 1972, donne les résultats suivants :

Volume sanguin circulant = 5.940 ml

Débit Cardiaque = 4,7 l/mn pour une fréquence de 44/Mn

Débit systolique = 108 ml/systole

Index cardiaque = 2,7 ml/mn/m^2

Indice de débit = 0,80

$\left(\frac{\text{débit cardiaque}}{\text{volume sanguin circulant}} = \right.$ 1,20 normalement)

Ces résultats mettent en évidence une diminution du débit cardiaque, compensée partiellement par une augmentation du débit systolique.

Cette insuffisance cardiaque globale, à marche rapide, peu sensible aux diurétiques, évoque en premier lieu une myocardio-

pathie diffuse, et un bilan étiologique complet est effectué dans ce sens. Il permet d'éliminer :

- une Hémochromatose (Fer sérique : 140γ , coefficient de saturation à 40 %).
- une amylose primitive, écartée devant les épreuves au rouge congo et la biopsie gingivale négative
- le lupus Erythemateux ou une autre maladie de système, devant l'absence de cellules L.E. et d'anticorps anti-nucléaires
- la myocardite Rhumatismale (antistreptolysines = 400 u)
- la myocardite virale (Bilan virologique négatif)
- l'exceptionnelle myocardite gommeuse syphilitique (B.W. négatif)
- la myocardiopathie carentielle éthylique (pas d'habitus éthylique pyruvicémie normale à 0,82 g.)

Seule l'existence d'un diabète non-insulino-dépendant, découvert en 1967, alors que Monsieur A... est devenu obèse, pourrait constituer une étiologie possible, ou, tout au moins, un facteur favorisant d'un athérome coronarien; mais il est d'apparition récente. Par ailleurs, le Bilan lipidique est normal :

- Lipides totaux = 6 g / l
- Triglycérides = 0,69 g/l
- Cholestérol = 1,56 g/l

Voici les résultats des autres examens complémentaires effectués :

Ionogrammes		Sanguin	Urinaire
Sodium	meq/l	138	40
Potassium	meq/l	4,9	60
Chlore	meq/l	96	80
Urée	g/l	0,40	12

- acide urique : 52 mg/l
- Calcémie :100 mg/l
- Phosphorémie : 37 mg/l

- Bilan Enzymatique : S.G.O.T. : 14 u.I
S.G.P.T. : 1 u.I
L.D.H. : 162 u.I
C.P.K. : 16 u.I

- Numération :

globules rouges : 4.800.000/mm^3
globules blancs : 6.200/mm^3
Hémoglobine : 15,4 g
Hématocrite : 47%

- Formule :

polynucléaires neutrophiles : 60%
" éosinophiles : 4%
" basophiles : 0%
lymphocytes : 36%
monocytes : 0%

- Vitesse de Sédimentation : 18/44

- Bilan Hépatique :

taux de Prothrombine : 70%
Bilirubine totale : 9,9 mg/l
Phosphatases alcalines : 62 u.I
Tests de floculation :
Hanger : 0
Mac Lagan : 17 u.V
Popper : 11 u.V

- Protéines Totales : 80 g/l

- Electrophorèse des Protéines :

Albumine	:	56%
Alpha 1 globulines	:	4%
Alpha 2 globulines	:	5,5%
Beta globulines	:	10,5%
Gamma globulines	:	24%

- Hyperglycémie provoquée par voie orale :

glycémie à jeun	:	1,10 g/l
" après 30 mn	:	1,75 g/l
" après 1 h	:	2,05 g/l
" après 1 h 30	:	1,85 g/l
" après 2 h	:	1,75 g/l
" après 2 h 30	:	1,40 g/l
" après 3 h	:	1,20 g/l

- Ponction Pleurale :

Liquide Citrin :

Hématies	:	2.110/mm^3
Cellules	:	440/mm^3

Formule :

Polynucléaires neutrophiles	:	4%
Polynucléaires éosinophiles	:	19%
Polynucléaires basophiles	:	1%
Lymphocytes	:	67%
Plasmocytes	:	1%
Cellules endothéliales	:	8%

Examen direct : absence de germe

Cultures aérobie } négatives en 24h
anaérobie)

- Epreuves Fonctionnelles Respiratoires :

VOLUMES ET DEBITS PULMONAIRES				
	Trouvé	Théorique (cotes)	Trouvé / Théorique	Alendrine / % de variation
Capacité Vitale CV	2745	3900	70%	2680
Volume Résiduel VR	2120	1900	111%	
Capacité Pulmonaire Totale CT	4865	5800	83%	
VR / CT	43%	32%		
Capacité Résiduelle Fonctionnelle CRF	2895	4000	72%	
Volume de Réserve Expiratoire VRE	775			
VEMS	1960	2810		1895
VEMS / CV	71%	72%		

- Gaz du Sang Artériel

Pa 02	:	78 mm Hg
Sa 02	:	95,5 %
Pa C02 indirecte	:	40,5 mm Hg
pH	:	7,38

Conclusions par le Docteur F. RUFF :

- Exploration dans les limites de la normale en dehors d'une baisse modérée de la capacité vitale.
- Gaz du sang normaux.

Compte-Rendu de l'enregistrement du faisceau de HIS. (Dr DELVAUX) voir fig. 4

L'E.C.G. endocavitaire enregistre dans l'oreillette droite une activité résiduelle rapide et régulière aux alentours de 220 par minute. Cette activité résiduelle traduit une fibrillation auriculaire, car elle est enregistrée dans la portion moyenne de l'oreillette droite. Le rythme auriculaire et le rythme ventriculaire sont totalement indépendants.

La présence d'une déflexion hissienne devant chaque complexe traduit la situation haute du relais.

Par ailleurs la distance H - V est de 40 ms donc normale. Le Pace-Maker relais est donc situé au-dessus de la bifurcation du faisceau de HIS. et non au-dessous comme l'aspect de bloc de branche gauche aurait pu le faire supposer.

Au total il s'agit d'un Bloc auriculoventriculaire complet, supra hissien avec Bloc de Branche gauche et fibrillation Auriculaire.

Au terme de cette enquête étiologique, la tentation serait grande de parler de myocardiopathie primitive, s'il n'existait pas des antécédents de diphtérie suivis d'une bradycardie résiduelle. D'autre part une cardiopathie ischémique par athérome coronarien n'est pas éliminée en l'absence de coronarographie (à noter qu'il n'existe aucun angor).

Après deux mois d'hospitalisation, les diurétiques à haute dose ainsi que des ponctions pleurales répétées ne parviennent qu'à assécher partiellement la pleurésie et les oedèmes. La pose d'un pace-maker est alors indiquée, afin de pouvoir utiliser les tonicardiaques digitaliques.

EVOLUTION APRES LA POSE DU PACE-MAKER

Le 17 juillet 1972, avant la mise en place d'un pace-maker définitif, une sonde d'entraînement électrosystolique est posée. Les résultats sont satisfaisants : le coeur répond bien à la stimulation. Le seul incident notable est la survenue, le lendemain de la pose, d'extrasystoles ventriculaires monomorphes ; mais elles rétrocèdent rapidement sous perfusions de xylocaïne et après administration de Visken.

Les digitaliques peuvent maintenant être utilisés et, après 4 jours d'entraînement électro-systolique, les signes d'insuffisance cardiaque ont nettement diminué : en particulier le galop protodiastolique n'est plus entendu.

La pose d'un pace-maker Sentinelle est effectuée le 24 juillet 1972. Il comporte une sonde unipolaire, placée dans l'apex du ventricule droit par la veine céphalique droite et un stimulateur Sentinelle "STANICOR".

- les seuils de stimulation sont : 1mA et 1,4 V
- l'entraînement électrosystolique exclusif est à 72 par minute.

Quinze jours après la pose du pace-maker, l'amélioration clinique de Monsieur A... est notable, puisque :

- toute dyspnée d'effort a disparu,
- le foie mesure 14 cm sur la ligne mamelonnaire au lieu de 18 cm, et l'épanchement pleural droit est totalement asséché.

Par contre, la silhouette cardiaque radiologique demeure inchangée. Une nouvelle mesure du débit cardiaque par radiocardiographie après la pose du stimulateur donne les résultats suivants :

Débit Cardiaque = 4,5 l/mn pour une fréquence de 72/mn

Débit Systolique = 63 ml par systole

Index Cardiaque = 2,7 $l/mn/m^2$

Indice de débit = 0,87

Volume Sanguin circulant = 5,2 l

Par rapport aux résultats obtenus avant la pose du pace-maker, il est à noter que le débit cardiaque est à peu près inchangé : 4,5 l/mn au lieu de 4,7 l/mn, tandis que le débit systolique a diminué : 63 ml au lieu de 108 ml ; ce qui peut s'expliquer par l'augmentation de la fréquence cardiaque.

Afin de compléter le bilan étiologique, la cardiopathie de Monsieur A... est explorée le 21 octobre 1972, soit trois mois après la pose du stimulateur, par un cathétérisme cardiaque droit, une angiographie ventriculaire gauche et sus-sigmoïdienne permettant une coronarographie.

CATHETERISME CARDIAQUE DROIT

	O_2 Vol %	O_2 Satur.	Pressions
VCI	17,7	88%	
TVI	12,1	60%	
VCS	12,6	63%	
OD	14,5	72%	7/3 (5)
VD remplissage / chasse			$25/^{2}_{4}$
AP tronc	14,5	72%	25/10 (16)
AP D	13,8	69%	
Capillaire			16/8
VG	19,5	98%	$110/^{6}_{8}$
Aorte			110/60
Capacité	19,9		

- Débit Cardiaque : Consommation O_2/mn : 234 ml/mn

Différence A.V. : 5 vol

DC = 4,7 l/mn

IC = 2,7 l/mn/m^2

- Commentaires (Dr DELVAUX)

Le cathétérisme cardiaque droit montre des pressions normales dans les cavités droites. La pression capillaire est à la limite supérieure de la normale : pression moyenne à 11. La morphologie des courbes est sensiblement normale avec toutefois un ralentissement de la tension ascendante de l'onde systolique, peut-être due à l'entraînement électrosystolique. On note un enrichissement important dans l'oreillette droite. Mais cet enrichissement est provoqué certainement par l'absence de désaturation importante de la veine cave inférieure. L'angiographie intraventriculaire gauche confirme l'existence d'une cavité ventriculaire gauche très dilatée avec une cinétique médiocre. Elle révèle une discrète fuite mitrale, due probablement à la dilatation de l'anneau, et majorée par l'absence de contraction auriculaire.

L'angiographie sus-sigmoïdienne ne montre pas de fuite aortique, et à la coronarographie, les artères coronaires sont larges sans anomalie, ce qui élimine une cardiopathie ischémique par athérome coronarien.

EMBALLEMENT DU PACE-MAKER

Cette évolution favorable est interrompue le 6 décembre 1972, après 4 mois et demi de bon fonctionnement, par une défaillance du stimulateur "STANICOR".

En effet, dans la nuit du 5 au 6 décembre 1972, Monsieur A... est réveillé par une brusque accélération de son coeur. Le 6 décembre au matin, la tachycardie persiste à 160 par minute ; elle est bien tolérée : il n'existe aucun signe d'insuffisance cardiaque malgré une tension artérielle un peu pincée à 11/9.

Ce n'est que le 7 décembre 1972, à 2 heures du matin, soit 24 heures après le début de la tachycardie, que Monsieur A... est hospitalisé d'urgence en salle de réanimation cardiologique : l'électrocardiogramme (cf/ fig. 3) révèle une tachycardie régulière à 175/mn électro-entraînée : c'est donc un emballement du stimulateur.

- la radiographie montre que la sonde endo-cavitaire est bien à sa place dans le ventricule droit
- des tentatives d'induction externe par aimants sont vouées à l'échec : seuls quelques spikes sont bloqués. Et, à 3 heures 15, avant que l'on ait pu procéder au remplacement du boitier défectueux, un arrêt circulatoire survient :

- le tracé électrocardiographique montre des spikes non suivis de complexes ventriculaires signant une dissociation électro-mécanique.

Un massage cardiaque externe fait repartir le coeur en fibrillation ventriculaire qui est ensuite réduite par 10 chocs électriques externes de 250 à 350 Joules.

Le stimulateur est ensuite enlevé sous anesthésie locale et après trois heures de stimulation externe, alors que le malade est comateux, avec une tension et une diurèse nulles, le tracé enregistre une reprise du rythme idioventriculaire à 30 par minute. Monsieur A... reprend légèrement conscience, mais la tension demeure effondrée, une perfusion d'Isuprel est posée pendant une heure, puis, arrêtée en raison de l'apparition de nombreuses extrasystoles ventriculaires. Et à 13 heures, survient une nouvelle dissociation électromécanique avec fibrillation ventriculaire irréductible entraînant la mort.

EXAMEN ANATOMIQUE

Cerveau — Lourd
Pesant : 1.450 g
mais pas d'oedème cérébral
pas d'hémorragie cérébro méningée
pas de ramollissement

ABDOMEN — Ascite citrin : 5l environ

ESTOMAC muqueuse lisse
blanche
sans ulcération

DUODENUM
GRELE
COLON
APPENDICE
: Normaux

FOIE gros de stase pâle
non muscade
pesant 2.100 g

Voies Biliaires principale et accessoire
normales

PANCREAS normal à la coupe
(prélèvement car diabète)

RATE petite, pesant 150g
normale à la coupe

SURRENALES normales
mais hypertrophie légère (prélèvement)

REINS normaux
pesant 180 et 160 g

THORAX

PLEVRE adhérences pleurales bilatérales maximum à gauche où il existe une pleurésie enkystée.
Lobe inférieur gauche congestif avec stase.
Le reste des POUMONS est emphysémateux et anthracosique.

POUMONS sont plutôt légers
200 g le gauche
250 g le droit

A. PULMONAIRES normales sans athérome
sans thrombose
A noter un volet costal gauche total de 7 à 8 cotes, un gros hématome intercostal et même médiastinal.

AORTE THORACO-ABDOMINALE normale
quelques plaques chamois
une réelle petite plaque fibro-lipidique à l'origine de l'iliaque inférieure droite.

PERICARDE normal

COEUR gros et flasque mesurant : 18x24 cm
pesant : 780 g
avec dilatation des 4 cavités et 4 orifices
La mitrale admettant 3 doigts
La tricuspide " 4 doigts
Les 2 oreillettes légèrement dilatées sans thrombose

Le VD est d'épaisseur normale 3 à 4 mm très légèrement dilaté.
L'orifice pulmonaire est normal
L'orifice aortique est de même normal

Le VG est peu dilaté de la taille d'une mandarine et peu hypertrophié 14 à 18 mm

Il existe sur les coupes seriées un très discret piqueté sous endocardique mais surtout il faut noter une légère fibrose latérale haute (1/3 moyen) localisée plutôt sous endocardique malgré les coronaires normales.

CORONAIRES souples, non épaissies, non rétrécies

Type coronarien plutôt gauche, avec une circonflexe plus large que la coronaire droite postérieure mais les 2 entraînent l'IV.

EXAMEN HISTOLOGIQUE (Dr L. IRIS)

L'AORTE est le siège d'un épaississement fibreux de l'intima, sans dépôts athéromateux.

LE REIN est le siège de lésions de néphrite interstitielle peu importante et morphologiquement banale.

La capsule surrénale est morphologiquement normale.

LA RATE est congestive. Aucune anomalie structure n'est reconnue à son niveau.

Au niveau des poumons on reconnaît des altérations vasculaires à type d'embolie intra-artérielle non adhérente et oblitérant presque totalement la lumière vasculaire. Il s'agit d'un caillot fibrineux lâche, infiltré irrégulièrement par des cellules inflammatoires.

Au niveau du parenchyme pulmonaire il n'a pas été vu d'anomalies notables. Par contre on reconnaît au niveau du tissu sous-pleural des phénomènes exsudatifs et oedémateux importants.

LE FOIE est caractérisé par des lésions congestives centro-lobulaires réalisant une inversion des structures lobulées normales du foie. Il ne s'agit donc pas là d'un foie cardiaque morphologiquement caractéristique mais d'un foie de stase nettement individualisé.

LE PANCREAS a une structure sensiblement normale. On reconnaît à son niveau des petits foyers de nécrobiose sans cyto-stéato-nécrose.

COEUR : Un prélèvement auriculaire est morphologiquement normal. Deux prélèvements de myocarde ont été examinés. On observe à leur niveau une fibrose interstitielle plus ou moins mutilante qui dissocie et mutile de nombreuses plages myocardiques mais qui ne réalise pas de plages tissulaires fibreuses homogènes analogues à celles qu'on reconnaît au niveau d'une cicatrice fibreuse de nécrose myocardique. Il existe par ailleurs une fibrose endocardique irrégulièrement répartie. Il ne s'agit pas là de l'aspect habituel d'un infarctus myocardique. Cette fibrose interstitielle étendue, plus ou moins mutilante, sans destruction totale dans certains territoires de tissu myocardique est tout à fait compatible avec le diagnostic de cardiomyopathie.

CONCLUSION : Cardiomyopathie. Accident de Pace-Maker.

6.3.73. Dr L. IRIS olb

CERTIFICATE OF REINSPECTION / CORDIS IMPLANTABLE PACER

The following pacer was returned to Cordis Corporation for reinspection :

Serial No. : 143E7-12755

Date of Implant : 7-24-72

Date of Return to Cordis : 12-28-72

Report :

Component failure ("défaillance du Transistor")

RESUME DE L'OBSERVATION

Au total :

- Malade atteint à l'âge de 7 ans d'une diphtérie sévère qui laisse une bradycardie résiduelle à 44.

- Le premier tracé électrocardiographique est effectué en 1953, soit 26 ans après la diphtérie : il permet de rattacher cette bradycardie bien supportée à un B.A.V. complet.

Ce n'est qu'en 1968 (41 ans après la diphtérie) qu'apparaissent les premiers symptômes cardiaques : une insuffisance cardiaque progressivement croissante s'installe, évoquant une myocardiopathie diffuse. Sur les E.C.G., une fibrillation auriculaire se surajoute au B.A.V..

- Devant les signes majeurs d'insuffisance cardiaque globale, un pace-maker Sentinelle est posé, en juillet 1972, afin de permettre l'utilisation des toni-cardiaques digitaliques.

- L'amélioration clinique de Monsieur A... est spectaculaire mais, le 6 décembre 1972, après 4 mois et demi de bon fonctionnement du pace-maker, le malade décède à la suite d'un emballement du stimulateur.

C O M M E N T A I R E S

DISCUSSION A PROPOS DU TROUBLE DU RYTHME CARDIAQUE PRESENTE PAR MONSIEUR A...

I.- ETUDE DES TRACES

Les Tracés E.C.G. de Monsieur A... présentent quelques particularités.

Le plus souvent, le diagnostic électrique de B.A.V. complet ou B.A.V. du IIIème degré n'offre pas de grande difficulté. Dans les cas typiques, en effet, le tracé enregistre :

- des ondes P, dont le rythme est voisin de la normale,
- des ventriculogrammes, qui s'inscrivent à un rythme plus lent et à intervalles réguliers.

Il n'y a aucune relation chronologique entre les deux séries d'accidents qui poursuivent chacune leur rythme propre, de sorte que l'espace P-R varie continuellement.

Mais dans le cas que nous étudions, le diagnostic du trouble du rythme n'était pas évident dès le premier examen du tracé. En effet, (fig. 1) les complexes Q.R.S. s'inscrivent de façon régulière et lente ; mais ils sont séparés par des intervalles où la ligne est pratiquement isoélectrique. Aucune onde P n'est bien visible.

Si l'on considère le seul enregistrement externe, deux

diagnostics pouvaient donc se discuter :

- soit une paralysie Auriculaire, avec un rythme idio-ventriculaire

- soit une Fibrillation Auriculaire, associée à un B.A.V. du IIIème degré.

Une F.A. à rythme ventriculaire lent était d'emblée écartée, car dans ce cas, les ventriculogrammes surviendraient à intervalles irréguliers.

L'enregistrement endocavitaire de l'activité électrique de l'oreillette droite a permis de trancher. En effet, "l'E.C.G. endocavitaire détecte des micropotentiels auriculaires non décelables en dérivations distantes" (P. PUECH). Et ainsi, au cours de la F.A., on reconnaît deux types d'activités, selon P. PUECH :

- l'activité de désynchronisation rapide, base même de la F.A., est diffuse mais plus ou moins apparente selon l'importance des activités résiduelles qui lui sont superposées.

- et les activités rythmiques résiduelles qui sont enregistrées au voisinage de l'aire sinusale et à proximité du sinus coronaire.

Dans le cas étudié :

- L'enregistrement endocavitaire dans la partie moyenne de l'oreillette droite a montré (fig. 4) des activités auriculaires résiduelles traduisant une fibrillation auriculaire. Le rythme auriculaire et le rythme ventriculaire sont totalement indépendants ; et les complexes ventriculaires surviennent à interval-

le régulier : ce qui signe un Bloc Auriculo-Ventriculaire du IIIème degré.

- L'enregistrement électrique du faisceau de HIS a permis de déterminer le siège du trouble de conduction (cf fig. 5) l'enregistrement des potentiels Hissiens montre la présence constante de l'onde H (onde d'activité du faisceau de HIS) devant chaque complexe ventriculaire. L'espace HV est normal à 40 ms ; ce qui signifie que le Bloc est situé au dessus de la bifurcation du faisceau de HIS. L'aspect de retard Ventriculaire gauche enregistré sur les dérivations externes correspond donc à un authentique Bloc de Branche Gauche associé. Il n'est pas dû à un échappement ventriculaire droit consécutif à un bibloc, comme pouvait le faire supposer également, le seul enregistrement externe.

Au total, la confrontation entre les enregistrements externes et internes a permis le diagnostic du trouble du rythme. C'est un Bloc Auriculo-Ventriculaire complet dont le siège est situé au-dessus de la bifurcation du faisceau de HIS. Lui sont associés : une fibrillation Auriculaire et un Bloc de Branche Gauche complet.

2.- FREQUENCE DE L'ASSOCIATION B.A.V. + F.A.

L'Assiociation B.A.V. + F.A. a été souvent décrite par certains auteurs, mais sa fréquence exacte est difficile à apprécier.

En 1949, Per HAUSSEN compte sur 66 B.A.V. complets 8 F.A. associées, soit 12%. Suivant l'âge, on note la répartition suivante :

âge	F.A. + B.A.V.
20 - 39 ans	0
40 - 49 "	1
50 - 59 "	3
60 - 69 "	1
70 - 79 "	2
80 "	1

Bien que le nombre d'observations soit petit, Per HAUSSEN note qu'une telle association semble plus fréquente après 50 ans.

En 1952, dans la statistique d'IDE groupant 71 Blocs cardiaques complets, il y avait 20 fois une F.A., soit 28%.

Plus intéressants sont les cas observés entre 1957 et 1965 dans le service du Professeur BOUVRAIN, car ils portent sur un plus grand nombre de B.A.V. :

Sur 334 B.A.V. complets, une F.A. a été observée 12 fois, soit 3,5%. L'âge de la plupart des malades s'étalait entre 60 et 80 ans. Comme le montre le tableau suivant, la F.A. était le trouble du rythme auriculaire le plus fréquemment associé au B.A.V.

12 fois	:	Fibrillation Auriculaire
3 fois	:	Tachysystolie Auriculaire
4 fois	:	Bloc Sino-Auriculaire
1 fois	:	Alternance de Troubles du Rythme Auriculaire variés

La F.A. isolée est le trouble du rythme cardiaque le plus fréquent, comme le témoignent ces pourcentages rapportés par FRIEDBERG :

- dans une consultation de Cardiologie : 7,6%
- parmi les sujets hospitalisés en Cardiologie : 11,-%
- dans un Service de Médecine Interne : 3,-%

La fréquence est la plus grande après 40 ans, avec une prédominance masculine.

Etant donné la fréquence de la F.A., on peut se demander si son association avec le B.A.V. ne constitue pas une simple coïncidence.

3.- CONSEQUENCES DE L'ASSOCIATION B.A.V. + F.A.

Il est logique de penser que la survenue d'une F.A. chez un sujet présentant un B.A.V. constitue un facteur aggravant, car ce sont deux maladies avec leurs risques propres qui s'associent.

Dans le cas qui nous intéresse, la Fibrillation Auriculaire, est survenue 16 ans après la découverte électrique du B.A.V. Le B.A.V. seul, a toujours été parfaitement toléré, tandis que la

ORIGINE DU B.A.V. PRESENTE PAR MONSIEUR A...

PROBLEMES POSES PAR L'ETIOLOGIE DIPHTERIQUE

Tous les auteurs s'accordent pour reconnaître la gravité immédiate des B.A.V. survenant au cours de la myocardite diphtérique. Cette statistique rapportée par HOREAU le prouve :

- sur 224 cas de B.A.V. diphtériques colligés en 1965, la mort est survenue rapidement dans 84,3% des cas, par pause ventriculaire prolongée ou par fibrillation ventriculaire.
  Mais, pour HOREAU, dans les rares cas de guérison (15,7%) les anomalies de conduction ont disparu définitivement.

Ainsi, de nombreux auteurs tels PERROTIN, FROMENT, FRIEDBERG, affirment que la myocardite Diphtérique tue ou bien guérit rapidement et complètement selon la "Loi du tout ou rien" et qu'elle n'est ainsi jamais responsable d'une cardiopathie chronique plus ou moins lentement évolutive.

Cependant, depuis une trentaine d'années, la littérature médicale nous offre quelques observations cliniques faisant état de B.A.V. diphtériques chroniques. L'observation que nous décrivons ici vient donc grossir le lot des B.A.V. chroniques dont

l'origine diphtérique est probable.

Nous avons trouvé, dans la littérature, 6 autres observations se rapportant à des faits cliniques semblables :

- JONES et WHITE, en 1927, rapportent l'observation d'une diphtérie chez une fillette âgée de 3 ans, au cours de laquelle fut notée une bradycardie. A l'âge de 12 et 22 ans on observait un B.A.V. complet sur les E.C.G.

- D.G. LEYS, en 1944, décrit un B.A.V. complet chez une femme de 25 ans hospitalisée pour un état de mal syncopal. Or, 10 ans auparavant, elle a présenté une diphtérie suivie d'une bradycardie.

- HOEL, en 1958, rapporte deux cas particulièrement démonstratifs de B.A.V. observés électriquement au cours d'une diphtérie, disparus lors de la guérison et réapparus 3 et 6 ans plus tard.

- MARNEFFE - LEBREQUIER dans une thèse sur 334 B.A.V. complets hospitalisés dans le service du Pr. BOUVRAIN entre 1957 et 1965, relève des antécédents de diphtérie chez 14 malades. Il s'agit en règle d'une angine diphtérique survenue très longtemps avant le bloc et la liaison de cause à effet est difficile à affirmer. Dans une observation cependant, le rôle joué par la diphtérie ne peut être rejeté :
  Monsieur D... est atteint en 1937, à l'âge de 35 ans,

d'une diphtérie grave au cours de laquelle il présente six syncopes avec une bradycardie entre 22 et 32/mn. Entre 1955 et 1960 plusieurs E.C.G. montrent tantôt un Bloc de Branche Gauche, tantôt un Bloc de Branche Droit et un espace PR constamment augmenté. En 1961, soit 24 ans après la diphtérie, des E.C.G. affirment l'existence d'un B.A.V. complet avec aspect de Retard Ventriculaire Gauche.

- WAREMBOURG, en 1966, rapporte une observation semblable : au cours d'une diphtérie contractée à l'âge de 18 ans Monsieur P... présente deux syncopes avec une bradycardie à 20/mn. Par la suite plusieurs syncopes à l'emporte pièce sont notées à l'âge de 35 ans et 38 ans. Et c'est en 1966, alors que le malade est âgé de 43 ans qu'un premier E.C.G. découvre un B.A.V. complet. Un Pace-Maker est alors posé. Là encore un Bilan Etiologique complet s'est révélé totalement négatif, comme chez notre malade.

  Toutes ces observations se rapprochent de la notre. La seule différence est l'existence dans le cas que nous citons, d'une Fibrillation Auriculaire Associée au B.A.V.

- NEUBAUER, en 1945, rapportent sur 200 diphtéries 6 cas de F.A. associées à des troubles de la conduction. Le B.A.V. complet associé à la F.A. existait deux fois chez des enfants de 2 ans et 6 ans. L'enfant de 2 ans

est décédé au 12° jour de la maladie, tandis qu'une guérison complète était notée chez l'enfant de 6 ans. Trois mois plus tard l'examen cardiaque et l'E.C.G. étaient normaux. Par la suite l'enfant n'a pas été suivie.

Toutes ces observations tendent à prouver la réalité des Blocs Auriculo-Ventriculaires chroniques d'origine Diphtérique. Nous remarquons que dans l'observation rapportée par MARNEFFE - LEBREQUIER, le B.A.V. s'est constitué lentement, faisant suite à des troubles de conduction plus mineurs (bradycardie à 20/mn, allongement de PR) notés dans les suites de la diphtérie. Dans les observations rapportées par HOEL, le B.A.V. a été prouvé électriquement pendant la diphtérie puis est réapparu 6 ans après. Ce qui est en faveur d'un processus lent dégénératif des voies de conduction.

Le B.A.V. chronique du IIIème degré est donc probable après une diphtérie, mais il n'existe pas de critères de certitude. Dans les observations citées, un E.C.G. n'a été pratiqué au cours de la diphtérie que dans deux cas rapportés par HOEL. Dans les autres observations c'est une Bradycardie extrême accompagnée ou non de syncopes qui a été notée cliniquement.

Par ailleurs, soulignons la rareté d'une telle complication puisque depuis 1927 nous n'avons retrouvé que six autres observations semblables à la notre.

Malgré ces observations mentionnées dans la Littérature,

la plupart des auteurs pensent qu'il n'est pas possible d'établir une filliation entre un B.A.V. chronique et une diphtérie.

PENTON, MILLER et LEVINE constatent que sur 251 B.A.V. dits "idiopathiques" des antécédents de diphtérie sont retrouvés 41 fois, soit dans une proportion de 16% environ. Ce chiffre est nettement supérieur à l'incidence de la diphtérie sur une population normale, qui est de 6% environ. Enfin, selon BUTLER et LEVINE, l'âge moyen d'apparition du B.A.V. serait de 11 ans plus précoce chez les anciens diphtériques que chez les autres malades sans antécédents de diphtérie. D'autres auteurs abordent le problème d'une autre façon. Les statistiques de THOMPSON et PERROTIN consistent à réexaminer les diphtériques à distance de la toxi-infection et à constater l'absence de toute altération E.C.G.

C'est ainsi qu'en 1967, PERROTIN examine 38 malades admis à l'hopital Claude Bernard pour une diphtérie entre 1947 et 1962. Dans cette série de 38 malades, dont 36 ont eu une exploration électrique lors de leur diphtérie, on constate que chez 31 d'entre eux, le tracé de contrôle à distance de la diphtérie est strictement normal. Parmi ces 31 malades, 15 avaient souffert d'altérations mineures de la conduction :

- Dans 3 cas, les altérations de la conduction ne semblent pas être en rapport avec la diphtérie, mais plutôt avec le développement d'une athérosclérose.

- Dans un cas, le trouble qui persiste un an après la diphtérie est un rythme nodal de pronostic bénin.

- Un cas de B.A.V. complet dont le pronostic immédiat était particulièrement redoutable s'avère avoir guéri complètement avec un recul de 5 ans.

Après avoir pris connaissance de ces diverses statistiques, nous pourrions dire que le fait de trouver un plus grand pourcentage d'antécédents diphtériques parmi les sujets porteurs d'un B.A.V. chronique, que parmi une population témoin, prouve tout au moins une sensibilité particulière des voies de conduction. Ainsi, selon PENTON, la diphtérie pourrait n'être qu'une cause prédisposante, fragilisant le tissu de conduction vis-à-vis d'agressions ultérieures. Dans notre observation, l'autre étiologie qui peut se discuter est le Bloc Cardiaque Congénital.

En effet, cette possibilité doit être évoquée devant tout enfant ou tout adulte jeune chez qui on découvre un B.A.V.

Selon FRIEDBERG, le Bloc Cardiaque Congénital représente :

- 5% du total des Blocs complets
- 50% des Blocs qui s'observent avant 50 ans, si l'on excepte les Blocs secondaires à la chirurgie cardiaque.

Rappelons que deux faits sont évocateurs d'un Bloc Congénital :

- la notion d'antécédents familiaux
- l'association du Bloc complet à une malformation congénitale en particulier du septum (communication interventriculaire - persistance du canal artériel). Selon

le Professeur BOUVRAIN, dans 80% des cas, le Bloc Congénital est associé à une malformation cardiaque congénitale.

En dehors de ces faits privilégiés, plusieurs caractères orientent vers ce diagnostic. Ce sont :

- l'âge de découverte du B.A.V.
- l'absence d'une autre étiologie
- le caractère permanent du B.A.V.
- l'existence de complexes ventriculaires de durée normale
- une fréquence cardiaque supérieure à 45 battements par minute
- le fait que le Bloc soit bien supporté sans accidents syncopaux est en faveur d'un B.A.V. congénital

Plusieurs de ces arguments, en particulier la parfaite tolérance du Bloc, sont retrouvés chez notre malade. Cependant, il existe un argument de poids contre la malformation congénitale : la Bradycardie à 40/mn a été découverte au cours de la diphtérie. Par ailleurs, il n'existait aucune malformation cardiaque congénitale associée et l'E.C.G. enregistrait des complexes Q.R.S. élargis à 12/100 avec aspect de retard ventriculaire gauche.

Au terme de cette discussion, de nombreux arguments cliniques et biologiques nous font pencher vers l'étiologie diphtérique de ce Bloc Auriculo-Ventriculaire.

Ces arguments sont les suivants :

- l'âge jeune du sujet : 35 ans lorsque le B.A.V. a été authentifié électriquement.

- le fait que ce B.A.V. ait succédé à une bradycardie à 40/mn, qui est apparue au cours d'une diphtérie sévère

- un bilan étiologique complet n'a retrouvé aucune cause.

PROBLEME DE LA SURVENUE CHEZ CE MALADE PORTEUR D'UN B.A.V. COMPLET , D'UNE INSUFFISANCE CARDIAQUE GLOBALE ET INTENSE

I.- CETTE INSUFFISANCE CARDIAQUE EST-ELLE LA CONSEQUENCE DIRECTE DU B.A.V. ?

Chez notre malade le B.A.V. a été affirmé électriquement en 1953, mais il existait probablement avant ce premier tracé. Les premiers signes d'insuffisance cardiaque lui sont bien postérieurs puisqu'ils sont apparus en 1968, soit au minimum 15 ans après le B.A.V.

En lui-même, le ralentissement du rythme à 40/mn ne peut être responsable de l'apparition d'une insuffisance cardiaque. En effet, selon FRIEDBERG, la Bradycardie ne peut favoriser une insuffisance cardiaque que s'il existe une atteinte myocardique significative associée.

TORRESANI et ses collaborateurs ont effectué des mesures du débit cardiaque dans 30 cas de pouls lents permanents. Dans 75% des cas, l'augmentation de l'éjection systolique dépasse 100 millilitres permettant d'assurer un débit cardiaque suffisant. Ces auteurs concluent que si l'éjection est insuffisante, des lésions myocardiques importantes sont probablement associées.

Chez notre malade, tous les caractères de l'insuffisance cardiaque orientaient vers une myocadiopathie diffuse. C'étaient:

- l'évolution progressivement croissante de la dyspnée d'effort depuis 1968
- la constitution rapide en 3 ans d'une insuffisance cardiaque globale
- la cardiomégalie avec dilatation des quatre cavités et une cinétique cardiaque médiocre
- l'examen anatomo-pathologique du coeur, confirmant la cardiomégalie : " coeur gros et flasque, mesurant 18 x 24 cm, pesant 780 g. " et la dilatation des quatre cavités
- l'examen histologique du myocarde, trouvant " une Fibrose interstitielle étendue qui mutilait de nombreuses plages myocardiques et une Fibrose endocardique irrégulièrement répartie ". Cet aspect histologique était tout-à-fait compatible avec le diagnostic de cardiomyopathie.

II.- RELATIONS ENTRE L'INSUFFISANCE CARDIAQUE ET LE B.A.V.

Devant cette myocardiopathie, on peut se poser deux questions :

- <u>première question</u> : le B.A.V. apparu bien antérieurement n'était-il pas l'expression précoce de cette atteinte du myocarde ?
- <u>deuxième question</u> : la myocardiopathie peut-elle être indépendante du B.A.V. qui l'a précédée ?

Sur 251 B.A.V. complets étudiés par lui-même et ses collaborateurs, PENTON relève 85 fois une insuffisance cardiaque.

- dans 23 cas, l'insuffisance cardiaque a précédé le B.A.V.
- dans 16 cas, l'insuffisance cardiaque est contemporaine du B.A.V.
- 8 fois, l'insuffisance cardiaque est apparue quelques années après l'installation du B.A.V.

PENTON considère alors que le B.A.V. n'est que l'épiphénomène d'une maladie du myocarde.

III.- CE PEUT-IL ETRE UNE MYOCARDIOPATHIE D'ORIGINE DIPHTERIQUE ?

La myocardite complique environ 10 à 25 % des diphtéries, selon LEDBETTER, et ce pourcentage s'élève au cours des diphtéries malignes.

La myocardite constitue la cause principale de mortalité au cours de la diphtérie. C'est ainsi que GORE retrouve sur 205 cas mortels, des signes de myocardite dans 70% des cas.

Le Pronostic est d'autant plus grave que le patient est plus jeune. Selon PLACE, la mort au cours des 2 premières semaines de la myocardite survient :

- dans 100% des cas, chez l'enfant de moins de 2 ans
- dans 50% des cas, entre 2 et 10 ans
- dans 25% des cas, chez l'adulte.

Les signes Histologiques de la myocardite ont fait l'objet de nombreuses publications. Tous les auteurs s'accordent pour affirmer la nature toxique des lésions : la dégénérescence parenchymateuse domine (WARTHRIN) signant la myocardite toxique. Une inflammation interstitielle inflammatoire, d'apparition plus tardive y est associée. A partir de la 3éme semaine, l'infiltrat cellulaire diminue et les fibres musculaires nécrosées sont remplacées par des zones de tissu fibreux cicatriciel. Selon GORE et COUNCILMAN, le développement de ce tissu cicatriciel serait parallèle à l'importance des lésions toxiques. Or, selon HEURTEMATTE, les modifications histologiques sont variables : "le muscle cardiaque peut présenter depuis les moins importantes lésions d'oedème et d'infiltration, jusqu'aux signes les plus accentués de dégénérescence".

De ces descriptions Histologiques, deux faits se dégagent :

- il existe une grande variabilité dans l'intensité et la dissémination des lésions
- la réparation des lésions toxiques est effectuée par un tissu Fibreux dense,

On peut se demander comme THOMPSON : la Fibrose définitive entraînée par la myocardite diphtérique pourrait-elle favoriser l'apparition d'une myocardiopathie ultérieure ?

A cette question, THOMPSON répond par la négative en avançant ses propres statistiques : sur 100 malades atteints d'une diphtérie grave, 15 à 20 ans auparavant, aucun n'est atteint d'une myocardiopathie.

FROMENT écrit : " Dans l'ensemble, la myocardite diphtérique tue ou guérit rapidement. La diphtérie n'est jamais responsable d'une cardiopathie chronique, plus ou moins lentement évolutive ".

L'origine de la myocardiopathie de Monsieur A... est donc bien difficile à déterminer. L'examen Histologique du myocarde n'a fait que confirmer la Fibrose interstitielle qui se rencontre dans toutes les myocardiopathies quelle qu'en soit l'origine.

Un Bilan Etiologique complet a été totalement négatif.

Dans un chapitre précédent, de nombreux arguments nous ont poussé à affirmer l'origine diphtérique du B.A.V. Il serait séduisant d'évoquer une origine commune : processus dégénératif responsable d'un B.A.V. puis d'une myocardiopathie.

Mais nous manquons de preuves. Si plusieurs observations de B.A.V. chroniques après une diphtérie ont été retrouvées dans la littérature, par contre, nous n'avons pas retrouvé d'observations faisant état d'une insuffisance cardiaque apparue après un B.A.V. diphtérique, ni même d'une insuffisance cardiaque apparue tardivement après une diphtérie.

INDICATIONS DE LA POSE D'UN PACE-MAKER

I.- PROBLEME DE LA DIGITALISATION QUAND COEXISTENT INSUFFISANCE CARDIAQUE ET B.A.V.

Les accidents d'Adams-Stokes représentent une indication impérative à la pose d'un P.M. en raison de leur risque vital. Notre malade, Monsieur A... n'a jamais présenté de tels accidents, mais, chez lui, la pose d'un stimulateur externe était tout aussi impérative, et ceci, à cause d'une importante insuffisance cardiaque globale.

Un traitement médical classique a d'abord été tenté pendant deux mois, comportant : le repos au lit, le régime sans sel, les diurétiques et les ponctions pleurales répétées. Monsieur A... a ainsi perdu 15 kg en un mois, et les signes fonctionnels d'I.C. avaient rétrocédé. Cependant, peu après, une minime activité physique voyait la reprise de la dyspnée d'effort et la récidive de l'épanchement pleural Droit.

Le problème de l'utilisation des Tonicardiaques digitaliques s'est alors posé. Ils ont été d'emblée rejetés, en raison de leurs risques non négligeables. L'E.C.G. encourageait peu un tel traitement, car il montrait un rythme idioventriculaire entre

38 et 42 battements par minute, et quelques extrasystoles ventriculaires étaient présentes sur chaque tracé.

Selon la plupart des auteurs (FRIEDBERG) la digitaline a peu d'intérêt et peut même être nocive en cas d'insuffisance cardiaque avec un B.A.V. En effet, elle accentue l'automatisme du ventricule, et tend à favoriser l'apparition d'extrasystoles ventriculaires avec le risque de Tachycardie Ventriculaire.

Par ailleurs, l'amélioration de telles insuffisances cardiaques avec Bradycardie est surtout fonction de l'accélération du rythme cardiaque, même s'il existe une myocardiopathie associée (FRIEDBERG).

II.- RESULTATS OBTENUS SUR L'INSUFFISANCE CARDIAQUE APRES LA POSE DU P.M.

Dans le service du Pr. BOUVRAIN, une statistique portant sur 500 malades chez qui on a posé un Pace-Maker, note que dans 10% des cas la seule indication a été une insuffisance cardiaque gauche ou globale. Si l'insuffisance cardiaque est sous la dépendance exclusive de la Bradycardue, la stimulation suffit à elle seule. Ailleurs si une cardiopathie est associée l'implantation d'un Pace-Maker ne résoud rien en lui-même, mais il permet de prescrire sans danger un traitement digitalique autrement impossible. Le seul moyen d'accélérer le rythme cardiaque chez notre malade, et d'utiliser des tonicardiaques digitaliques sans risque, était de poser un P.M. . Au préalable, une mesure du débit cardiaque avait montré un débit systolique augmenté à 108 ml par systole.

Mais cette augmentation de l'éjection systolique ne suffisait pas à assurer un débit satisfaisant ; en effet, l'index Cardiaque était abaissé à 2,7 l/mn/m^2.

Afin de s'assurer du rôle favorable d'un stimulateur externe, une sonde d'E.E.S. a été posée temporairement pendant 8 jours, elle a immédiatement entraîné une disparition du galop proto-diastolique et une amélioration des Signes Fonctionnels. L'accélération du rythme cardiaque jouait donc un rôle bénéfique. Un Pace-Maker Sentinelle définitif a été implanté le 24 juillet 1972.

Selon FRIEDBERG la digitaline reste alors indiquée, seulement si l'insuffisance cardiaque persiste malgré l'accélération du rythme engendré par le stimulateur. Chez notre malade, la digitaline a été utilisée à petites doses (1 cp de Digoxine tous les jours pendant 5 jours) aussitôt après la pose du P.M. ; Le traitement par les diurétiques a été également poursuivi.

a) Résultats Cliniques

Sous ce traitement, les résultats cliniques furent satisfaisants dans l'immédiat : puisque toute dyspnée avait disparu deux semaines plus tard.

Pendant les 4 mois qui ont suivi la pose du P.M., des examens cliniques répétés notaient la disparition de tous les signes périphériques d'Insuffisance Ventriculaire Droite. Les poumons respiraient à nouveau parfaitement.

b) Résultats Hemodynamiques et Radiologiques

Dix jours après la pose du P.M.; une nouvelle mesure du D.C. a noté un débit et un index cardiaques inchangés. Seul le débit systolique avait diminué de 108 ml à 63 ml ; ce qui s'expliquait par l'augmentation de fréquence de 44/mn à 70/mn.

Ainsi, alors que l'amélioration clinique était évidente après 10 jours de stimulation, les résultats hémodynamiques par contre demeuraient inchangés. Nous pensons qu'un recul de 10 jours n'est pas suffisant.

Quatre mois après la pose du P.M., les examens radiologiques montraient que la cardiomégalie restait identique et que la cinétique cardiaque était toujours médiocre. Une angiographie intra-ventriculaire Gauche objectivait des cavités dilatées.

Chez notre malade, il existait donc une discordance entre l'amélioration clinique et la stabilité des signes Radiologiques et hémodynamiques malgré une stimulation de 4 mois.

L'augmentation du rythme cardiaque engendrée par le P.M. et couplée avec le traitement Digitalo-Diurétique a fait régresser pendant 4 mois tous les signes Fonctionnels et Physiques d'insuffisance cardiaque. L'amélioration Hémodynamique n'était pas parallèle aux signes cliniques. Mais nous pensons qu'un recul de 4 mois ne suffit pas à préjuger de l'efficacité d'un tel traitement.

L'ACCIDENT DE PACE-MAKER A TYPE D'EMBALLEMENT

I.- TYPE DE PACE-MAKER UTILISE

a) Rappel sur les Pace-Makers

Depuis 1962, de plus en plus nombreux sont les malades, porteurs d'un trouble de Conduction Auriculo-Ventriculaire de haut degré, qui bénéficient de l'implantation d'un Pace-Maker.

La stimulation cardiaque permanente a débuté par l'implantation de P.M. asynchrones chez les patients atteints de B.A.V. complet et permanent. Ce type de P.M entraîne une stimulation selon une fréquence pré-établie, qui est fixe et immuable. Leur principal inconvénient consiste en la possibilité d'une compétition entre le P.M. implanté et l'activité ventriculaire autonome du patient : c'est la parasystolie qui peut être à l'origine de Fibrillations Ventriculaires.

Les P.M. à stimulation de type "sentinelle" ou "à la demande" ne présentent pas cet inconvénient et sont actuellement les plus employés. Celui qui a été utilisé, chez notre malade, faisait partie de cette catégorie.

b) Caractéristiques du P.M. utilisé

Le P.M. posé le 24 juillet 1972 chez notre malade comportait donc :

- une sonde unipolaire mise en place dans l'apex du ventriculaire droit
- un stimulateur sentinelle "bloqué par le ventricule" du type STANICOR (firme CORDIS)

Le stimulateur STANICOR est commercialisé depuis la fin de l'année 1969 dans le but de remplacer progressivement le stimulateur ECTOCOR "déclenché par le ventricule".

Ses principales caractérisques sont les suivantes :

Caractérisques du STANICOR		
Période Réfractaire	Période d'Alerte	Fréquence de Dépannage
0,24 s	0,62 s	70/minute

- le générateur d'impulsions comprend 6 piles
- un interrupteur magnétique permet de tester le STANICOR ; le circuit de détection de l'onde R est alors coupé et le stimulateur décharge à un rythme fixe de 70 battements par minute.
- l'usure des piles entraîne deux conséquences :
  + tout d'abord une perte complète ou incomplète de la fonction sentinelle : l'appareil stimule alors à une fréquence fixe comme les P.M. asynchrones et ne détecte plus les activités ventriculaires autonomes

+ puis un ralentissement de la fréquence de stimulation

- la durée de fonctionnement des piles est de deux ans environ.
- Rappelons que le STANICOR est sensible à certaines influences électriques externes (thermo-cautère). En présence de telles interférences, il se bloque en stimulation à fréquence supérieure de 10% à celle de son fonctionnement normal.

II.- EMBALLEMENT DU PACE-MAKER

a) Fréquence Relative

Parmi les défaillances dues aux stimulateurs, l'accélération du rythme des impulsions ou "emballement" est considérée par tous les auteurs comme un accident rare.

Ce type d'accident a surtout été décrit avec les premiers types de P.M. C'est ainsi que, entre 1963 et 1965, H. SIDDONS et E. SOWTON, de Londres, ont relevé 34 cas d'emballement de P.M. dans la littérature.

Mais ce nombre d'accidents leur apparait inférieur à ceux qui ont pu se produire réellement et qui n'ont pas été mentionnés ou reconnus. Il est à noter que ces accélérations subites du rythme se sont produites avec tous les types de stimulateurs disponibles entre 1963 et 1965 sans aucune prédominance.

Actuellement, tous les auteurs (KASTOR et LEINBACH, SOWTON) s'accordent pour affirmer qu'il est très rare à présent, grâce à un perfectionnement des circuits, de rencontrer des générateurs d'impulsions qui se mettent brusquement à décharger à un rythme rapide.

A notre connaissance, sur 300 P.M. Stanicor, 7 cas d'emballement ont été signalés à ce jour, soit 2,3%.

b) Signes

Pour rare que soit cet accident, il convient d'en souligner cependant la gravité.

En effet, sur les 34 cas rapportés par SIDDONS et SOWTON, 12 malades décédèrent, soit environ dans une proportion de 1/3.

Les Signes Fonctionnels occasionnés par le brusque emballement du P.M. sont variables : assez souvent le malade se plaint d'une vive douleur à type d'angor. Ce qui peut être la source d'erreurs diagnostiques, du moins au début. D'autres malades présentent une dyspnée, des palpitations, une asthénie générale. La Tension Artérielle est généralement abaissée, voire effondrée.

Dans le cas que nous décrivons, notre malade a été réveillé brutalement la nuit par des palpitations. Mais cette Tachycardie à 160/mn était paradoxalement si bien supportée au début, que Monsieur A... n'a été hospitalisé qu'au bout de 24 heures. Seule sa tension artérielle était légèrement pincée à 11/9, aucun signe d'insuffisance cardiaque n'est apparu pendant ces premières 24 heures.

Les signes E.C.G. de l'emballement sont assez monomorphes, et de diagnostic facile dans la forme typique. Généralement, le coeur répond coup par coup au début à la fréquence de stimulation, puis cette cadence trop rapide finit par entraîner une fibrillation ventriculaire mortelle.

Dans notre observation, le coeur a répondu coup par coup à une stimulation de 175/mn pendant 24 heures. L'E.C.G. (fig. 3) objectivait une tachycardie électro-entraînée : chaque spike précédait un complexe Q.R.S. Brutalement, un arrêt circulatoire par pause ventriculaire est survenu, et l'E.C.G. a montré des spikes sans entraînement.

c) Cause de l'emballement

La cause intime de l'emballement constitue un problème de technologie concernant le circuit électronique du générateur d'impulsions.

L'atteinte du circuit électronique, dans les premiers modèles de P.M., relevait d'une perte d'étanchéité du boitier : par exemple pénétration infime et invisible à l'oeil nu de sérosité par un point de moindre résistance.

Actuellement, des progrès ont été réalisés concernant l'étanchéité des boitiers et ce mécanisme ne peut être mis en cause.

Dans le cas qui nous intéresse, le stimulateur STANICOR a été sujet à la défaillance suivante après 4 mois et demi de

fonctionnement : "Défaillance du transistor" ("Component Failure") entraînant une décharge brutale du générateur d'impulsions. Ce serait le matériau lui-même, composant le transistor, qui se serait détérioré.

III.- CONDUITE A TENIR

Avec le STANICOR, il existe une seule cause "normale" d'accélération : c'est, nous l'avons vu, l'interférence avec des influences électriques externes qui entraîne une stimulation fixe à 80 par minute. Rappelons que l'usure des piles se traduit au contraire par une baisse de fréquence de la stimulation.

Aussi toute augmentation supérieure à 10% de la fréquence initiale doit-elle être considérée comme anormale et entraîner une solution urgente.

Quand l'emballement du P.M. se produit, il faut en urgence rendre le stimulateur inactif. Ce qui est théoriquement facile :

- soit procéder sous anesthésie locale à l'ablation du boitier situé dans le tissu sous-cutané,
- soit, si l'urgence est grande, sectionner purement et simplement les fils à travers la peau.

Mais il faut savoir que l'arrêt brusque de la stimulation entraîne dans la majorité des cas, un arrêt cardiaque par pause ventriculaire. Cet arrêt cardiaque peut être traité de plusieurs façons :

- soit stimulation externe
- soit si les fils ont été simplement coupés, adaptation d'un autre P.M. à leur extrémité (SOWTON et SIDDONS)
- ou bien, et celà est plus séduisant si l'urgence le permet : une sonde d'entraînement Electro Systolique est posée avant l'ablation du boitier, prête à prendre la relève.

Le perfectionnement des circuits électroniques ne met pas à l'abri d'une défaillance technique.

L'emballement du stimulateur est un accident rare, mais qui mérite d'être bien connu en raison de sa gravité.

La conduite à tenir est simple : il faut en urgence rendre le stimulateur inactif et pallier à l'arrêt cardiaque qui survient alors.

ANNEXES

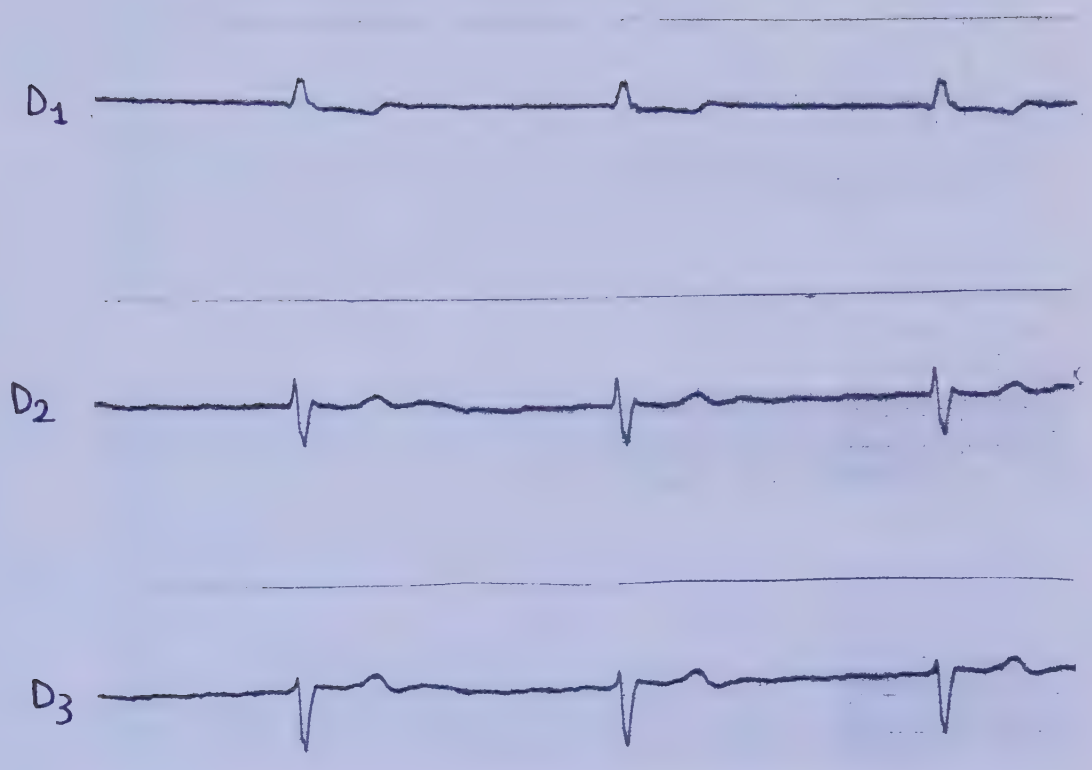

Fig. 1 - Tracé avant la pose du pace-maker montrant un rythme idio-ventriculaire à 35/mn avec ondes P peu visibles et retard ventriculaire gauche.

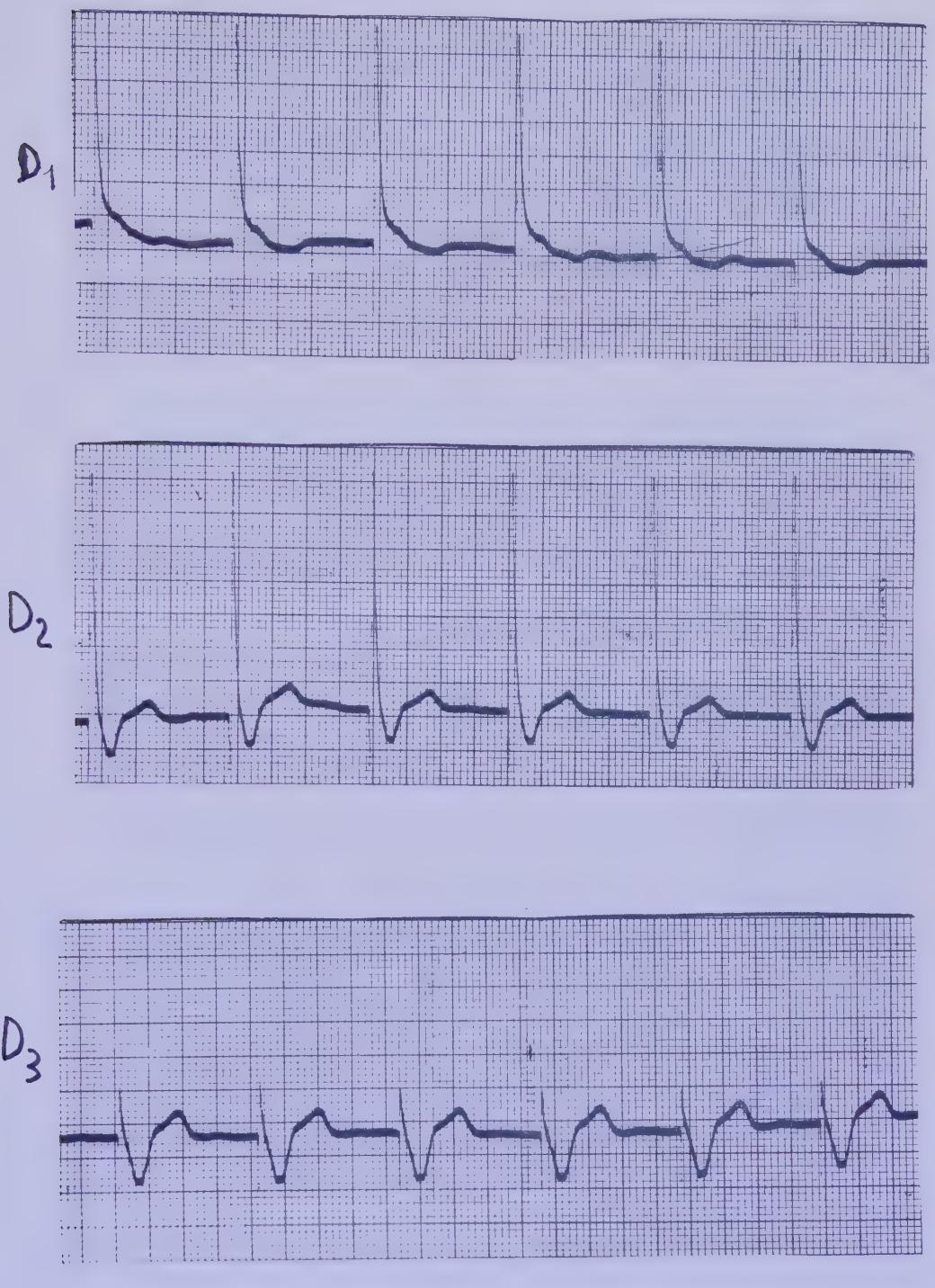

Fig 2 - Tracé après la pose du pace-maker sentinelle. Rythme électro entraîné à 70/mn.

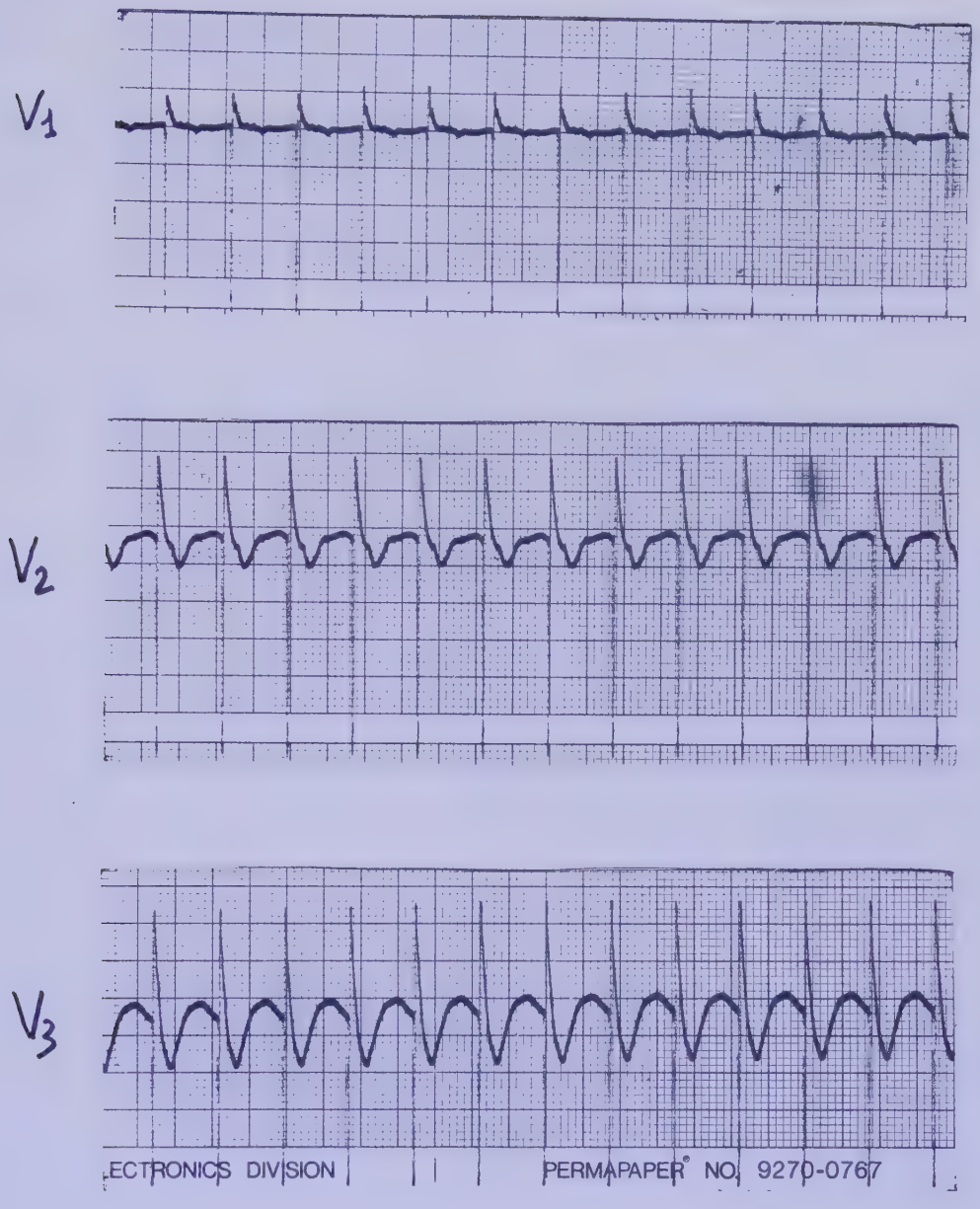

Fig 3 - Emballement du pace-maker à 175/mn - chaque spike est suivi d'un complexe QRS

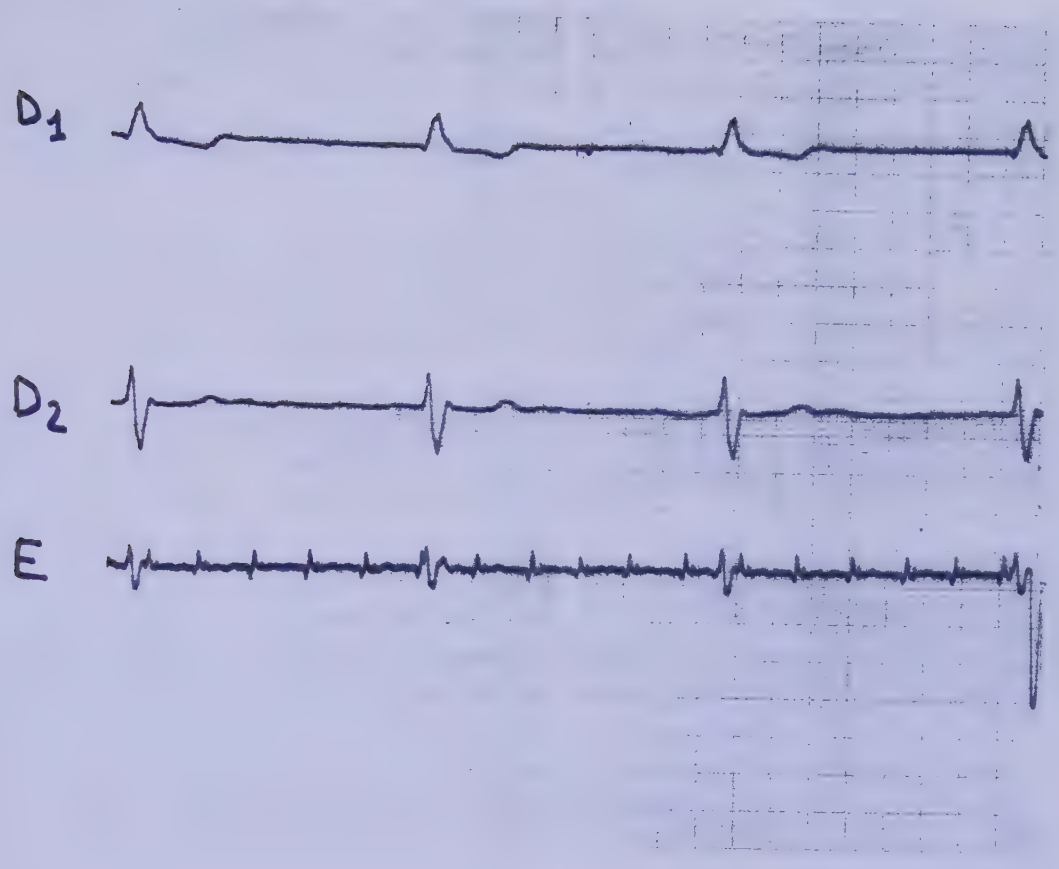

Fig 4 - L'enregistrement endocavitaire dans la partie moyenne de l'oreillette droite montre des auriculogrammes assez monomorphes survenant à une cadence de 220/mn, témoins d'une fibrillation auriculaire.

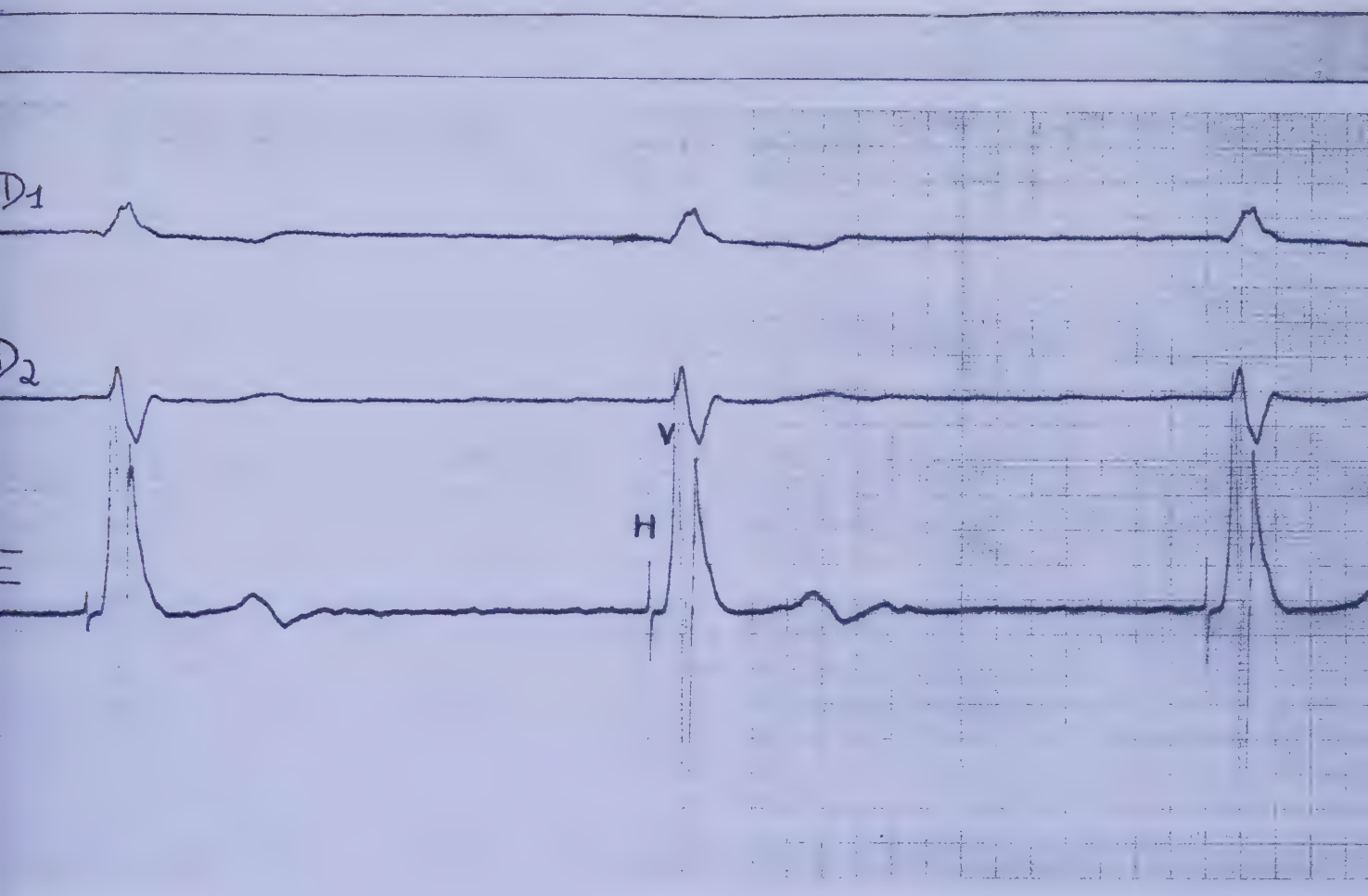

Fig 5 - Enregistrement de l'activité du faisceau de HIS : l'onde d'activité du faisceau de HIS (H) reste liée à l'activité du ventricule et précède régulièrement chaque complexe ventriculaire (V). L'espace HV est normal à 40ms. Le siège du B.A.V. est donc situé au-dessus de la bifurcation du faisceau de HIS.

B I B L I O G R A P H I E

1 -BAROLD SS, GAIDULA JJ : Evaluation of normal and abnormal sensing fonctions of demand pace-maker.
Am. J. Cardiol 28-201 (1971)

2 -BEREGARDS : Observations on the effect of varying ventricular rate on the circulation at rest and during exercise in two patients with an artificial pace-maker.
Acta Med. Scandinav 172 : 615-622 (1962)

3 -BLONDEAU M : Surveillance électrocardiographique des malades porteurs d'un stimulateur cardiaque sentinelle inhibé par QRS.
Ann. Cardio angeiol. 20-479 (1971)

4 -BORDART, MEERE, LEPAGE, GRONDIN : La stimulation cardiaque sentinelle, ses avantages, ses inconvénients.
Revue Coeur vol. 2 285 (1971)

5 -CALVO : B.A.V. complets congénitaux.
Thèse, Paris (1968)

6 -COUMEL, WAYNBERGER, SLAMA, BOUVRAIN : L'enregistrement de l'activité électrique du faisceau de HIS. Etude préliminaire - application à l'étude des B.A.V.
Presse Médicale 14-2-1970 n° 8

7 -DROUIN B, LARDY B : La surveillance d'un malade porteur d'un pace-maker.
Concours Médical 13-1-1973 95-2

8 -FURMAN, ESCHER, SALOMON : Experiences with myocardial and transveinous implanted cardiac pace-makers.
Am. J. Cardiol 23-66 (1969)

9 -FRIEDBERG : Maladies du coeur.
Tomes 1, 2, 3 - Masson

10 -FROMENT : La myocardite diphtérique.
Précis Clinique - Masson - p. 563 Paris (1962)

11 -GOFSTEIN : Conférences de cardiologie. Fasc. 5 : Myocardiopathies primitives non obstructives.

12 -GORE I, SAPHIR O : Myocarditis a classification of 1402 cases.
Am. Heart J. 34-827-830 (Dec. 1947)

13 -HEURTEMATTE : Contribution à l'étude de la myocardite dans la diphtérie maligne.
Thèse - Marseille (1945)

14 -HOEL J : Reapparance of complete heart block years after diphterico-myocardial disease.
Acta. Med. Scandinav 160-237 (1958)

15 -HOREAU J, ROBIN Cl, NICOLAS G, BOUDOUR JB : Les troubles de la conduction au cours des myocardites diphtériques (à propos de 50 cas d'origine diphtérique).
Actual - Cardio et ang. intern. 14-109 (1965)

16 -KASTOR, LEINBACH : Stimulateurs et leurs troubles du rythme. Acquisitions nouvelles en pathologie Cardio Vasculaire.
13-261-291 (1971)

17 -LABOURET H, PUECH P : Electrocardiographie endocavitaire - Laboratoire de cardiologie de la faculté de médecine de Montpellier.
Masson.

18 -LANCET : Aetiologie of complete heart Block.
1-731-2 (6 april 68) 21 references

19 -LENEGRE J : Les B.A.V. chroniques - étude des causes et des lésions, à propos de 37 cas.
Maladies Cardio Vasculaires 3-3-311 (1962)

20 -LEYS D.G : Heart Block following.Diphteria.
Britain Heart J. 7-57 (1945)

21 -LEDBETTER, CAMMON, COSTA : The electrocardiogram in diphteric myocarditis
Am. Heart Journal 68-599 (1964)

22 -MARNEFFE-LEBREQUIER : B.A.V. chroniques, remarques sur l'étiologie et sur l'évolution clinique et E.C.G.
Thèse Paris (1966)

23 -NEUBAUER : Auricular fibrillation and auricular flulter in Diphteria.
British Heart J. 7-59 (1945)

24 -OTTINGER, AVSTERN, WHEELER : Ventricular fibrillation induced by an implanted cardiac pace-maker. Report of a successfully treated case.
New Eng. J. Med. 273-1426 (1965)

25 -PARKINSON J : Autres pertubations électriques de la diphtérie. Fibrillation Auriculaire succédant à un Bloc cardiaque complet.

26 -PENTON GB, MILLER H, LEVINE SA : Quelques aspects cliniques de bloc cardiaque complet.
Circulation juin 1956 13-801-824

27 -PERRIN : Apport de l'anatomie pathologique à la connaissance des B.A.V.
Lyon médical 16-6-1957 197

28 - PERROTIN : Etude critique des séquelles cardiaques imputables à la diphtérie.
Presse Med. 72-915 (1964)

29 -PUECH P : L'activité électrique auriculaire normale et pahologique.
Masson (1956)

30 -REID WD : Permanent bradycardia following diphteria. Case Report.
Am. Heart J. 5 : 524 (1930)

31 -SIDDONS H, SOWTON : Cardiac Pace-Makers Springfield.
Charles C. Thomas (1967)

32 -SLAMA, COUMEL : Les Blocs Auriculo-Ventriculaires.
Cahiers Baillière 26

33 -SOWTON, BARR : Traitement d'urgence des sujets avec disfonctionnement de stimulateur.
Am. Heart J. 79 - n°4 (avril 1970)

34 -Surveillance d'un malade porteur d'un stimulateur cardiaque interne et conduite à tenir devant les pannes de l'E.E.S.
Table ronde du 21 mai 1968.
Am.Heart J. Cardio Angeiol 18-1-1969

35 -WAREMBOURG H, PAUCHANT M, DUCLOUX G, MERIENNE H : Les Blocs Auriculo-Ventriculaires diphtériques. A propos d'une observation.
Lille Médical 1967 12-1 p.63

36 -WARTHIN AS : Myocardial diseases of Diphteria.
J. infect. Dis. 35-32 (1924)

37 -ZADOC KAHN : Les anomalies E.C.G. au cours de la diphtérie.
Thèse Paris (1931)